

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1926

THÈSE

POUR LE

No
488

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PRÉSENTÉE PAR

Démètre CHIRCOULESCO

Né à Focsani (Roumanie), le 24 Janvier 1901

Contribution à l'Etude
DE LA
FRAGILITÉ OSSEUSE
CHEZ L'ENFANT

Président : M. NOBÉCOURT, *Professeur*

Imprimerie des Facultés

OLLIER-HENRY

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26,

PARIS (VI^e Arr^t)

1926

THÈSE

POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1926

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'Etat)

PRÉSENTÉE PAR

Démètre CHIRCOULESCO

Né à Focsani (Roumanie), le 24 Janvier 1901

Contribution à l'Etude
DE LA
FRAGILITÉ OSSEUSE
CHEZ L'ENFANT

Président : M. NOBÉCOURT, *Professeur*

Imprimerie des Facultés

OLLIER-HENRY

26, Rue Monsieur-le-Prince, 26,

PARIS (VI^e Arr^t)

—
1926

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS



Doyen	M. G.-H. ROGER.
Professeurs	MM.
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie	CH. RICHET
Physique médicale	STRAUBLH
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANCON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales	MARCEL LABBÉ
Pathologie médicale	SICARD
Pathologie chirurgicale	LECENE
Anatomie pathologique	ROUSSY
Histologie	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale	RICHAUD
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène	LÉON BERNARD
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	{ GILBERT
	{ CHAUFFARD
	{ ACHARD
	{ WIDAL
Hygiène et clinique de la première enfance	{ MARFAN
Clinique des maladies des enfants	{ NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	{ H. CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	{ JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	{ GUILLAIN
Clinique des maladies infectieuses	{ TEISSIER
Clinique chirurgicale	{ DELBET
	{ HARTMANN
	{ LEJARS
	{ GOSSET
Clinique ophtalmologique	TERRIEN
Clinique urologique	LEGUEU
Clinique d'accouchements	{ COUVELAIRE
	{ BRINDEAU
Clinique gynécologique	{ JEANNIN
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	{ J.-L. FAURE
Clinique thérapeutique médicale	{ OMBEDANNE
Clinique oto-rhino-laryngologique	{ VAQUIZ
Clinique thérapeutique chirurgicale	{ SEBILÉAU
Clinique propédeutique	{ DUVAL
	{ SERGENT

Agrévés en exercice

MM.

ABRAMI..... Pathologie médicale.
 ALGLAVE..... Pathologie chirurgicale
 AUBERTIN..... Pathologie médicale.
 BASSET..... Pathologie chirurgicale
 BAUDOIN..... Pathologie médicale.
 BINET..... Physiologie.
 BLANCHETIERE ... Chimie biologique.
 BRANCA..... Histologie.
 BRULÉ..... Pathologie médicale.
 BUSQUET..... Pharmacologie et ma-
 tière médicale.
 CADENAT..... Pathologie chirurgicale
 CHAMPY..... Histologie.
 CHIRAY..... Pathologie médicale.
 CLERC..... Pathologie médicale.
 DEBRÉ..... Hygiène.
 I. de JONG ... Anatomie pathologique
 DUVOIR..... Médecine légale.
 ÉCALLE..... Obstétrique.
 FIESSINGER.. Pathologie médicale.
 FOIX..... Pathologie médicale.
 GARNIER..... Pathologie expériment.
 HARVIER..... Pathologie médicale.
 HEITZ-BOYER Urologie.
 HOVELACQUE Anatomie.
 JOYEUX..... Parasitologie.

MM.

LABBÉ (H.).... Chimie biologique.
 LARDENNOIS.. Pathologie chirurgicale
 LE LORIER... Obstétrique.
 LÉMAITRE..... Oto-rhino-laryngologie
 LEMIERRE..... Pathologie médicale.
 LÉNY-SOIAL .. Obstétrique.
 LHERMITTE ... Pathologie mentale.
 LIAN..... Pathologie médicale.
 MATHIEU Pathologie chirurgicale
 METZGER..... Obstétrique.
 MOCQUOT..... Pathol. chirurgicale.
 MONDOR..... Pathol. chirurgicale
 MOURE..... Pathol. chirurgicale.
 MULON..... Histologie
 PHILIBERT ... Bactériologie
 RIBIERRE..... Pathologie médicale.
 RICHT Fils... Physiologie
 ROUVIERE..... Anatomie.
 TANON..... Pathologie médicale.
 TIEFENEAU... Pharmacologie et ma-
 tière médicale.
 VAUDESCAL... Obstétrique.
 VERNE..... Histologie.
 VILLARET.... Pathologie médicale.
 WELTER..... Ophtalmologie.

III. — Agrévés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

GOUGEROT .. Pathologie médicale.
 CAMUS..... Physiologie.

MM.

GUÉNIOT..... Obstétrique.
 BETTERER... Histologie.

IV. — Agrégés chargés de cours de clinique à titre permanent

MM.		MM.	
AUVRAY.....	Clinique chirurgicale.	LOEPER.....	Clinique médicale.
CHEVASSU.....	Clinique chirurgicale.	PROUST.....	Clinique chirurgicale.
LAIGNEL-LAVASTINE.....	Clinique médicale.	RATHERY.....	Clinique médicale.
LEREBOULET..	Cliniq. méd. infantile.	SCHWARTZ....	Clinique chirurgicale.
LÉRI.....	Clinique médicale.		

V. — Chargés de cours

MM. MAUCLAIRE, agrégé...	}	Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.
FREY.....		Stomatologie.
CHAILLEY-BERT.....		Éducation physique.
LEDOUX-LEBARD....		Radiologie clinique.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A MON PÈRE

ET

A MA MÈRE

*En témoignage de mon affection et
de ma grande reconnaissance.*

A MON FRÈRE

A MES SŒURS

MEIS ET AMICIS

À MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR NOBÉCOURT

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES DES ENFANTS

*En témoignage de notre respectueuse reconnaissance
pour l'honneur qu'il nous a fait en acceptant
la présidence de cette thèse.*

À MONSIEUR LE DOCTEUR PICHON

CHEF DE CLINIQUE A LA FACULTÉ

En témoignage de ma reconnaissance.

A MES MAÎTRES DANS LES HÔPITAUX

I. — INTRODUCTION

Depuis que Lobstein en 1833 a décrit l'affection que l'on nomme indifféremment maladie de Lobstein, ostéopsathyrose ou fragilité osseuse essentielle, maintes fois elle a été l'objet de discussions, dues au fait que l'on ne comprenait pas assez l'individualité de cette affection.

En 1849, Vrolik lui donne le nom d'« *osteogenesis imperfecta* », et en 1878 Parrot la différencie de l'achondroplasie. Achondroplasie et ostéopsathyrose sont de plus en plus nettement séparées ensuite par les travaux de Dieterle, de Schwenderer, et ceux de Kaufmann et ses élèves.

Nous sommes en 1909.

Plus tard, Sumita et Fuchs, entre autres, étudièrent l'anatomie pathologique de l'affection, et déjà l'importance de l'élément vivant de l'os ressortait dans la pathogénie de l'ostéopsathyrose. D'autre part, nombre d'auteurs, Schwartz et Murray en particulier, arrivent à faire la lumière sur le processus des échanges calciques.

Actuellement, cette affection est nommée maladie de Lobstein, ostéopsathyrose, fragilité osseuse essen-

tielle, ostéocognesis imperfecta, dysplasie périostale, apériostoplasie, maladie de Durante, et tout le monde n'est pas encore d'accord pour reconnaître que toutes ces dénominations désignent une seule et même affection. Cette riche synonymie explique l'absence d'une étude d'ensemble jusqu'à l'heure actuelle.

Nous avons cru utile de reprendre la question en décrivant ensemble les différentes fragilités osseuses et en faisant ressortir leurs caractères communs et leurs caractères différentiels.

Nous nous occuperons donc de la fragilité osseuse de l'enfant en tant que syndrome clinique, de son étiologie et surtout de la fragilité osseuse essentielle ou ostéopsathyrose.

Nous avons trouvé un excellent accueil dans le service de notre Maître et Président de thèse, Monsieur le Professeur Nobécourt ; que notre éminent Maître veuille trouver ici l'expression de notre sincère gratitude.

II. — CARACTÈRES GÉNÉRAUX DE L'AFFECTION

Nous constatons quelquefois chez de tout jeunes enfants l'apparition de fractures que rien n'explique. Elles surviennent à la suite de traumatismes qui, dans les conditions normales, seraient insuffisantes à provoquer une fracture ; souvent le traumatisme passe inaperçu, tant il est minime.

Nous nous trouvons devant de petits malades qui ne remuent leurs membres que difficilement, qui tardent à faire leurs premiers pas et dont l'examen nous révèle l'existence de fractures plus ou moins nombreuses, siégeant au niveau des différents os.

Le plus souvent la mère interrogée, n'a pas connaissance d'un traumatisme antérieur ; d'autres fois elle se souvient d'un coup au niveau d'un point de fracture ; mais même dans ce dernier cas il s'agit d'un traumatisme insignifiant, insuffisant à expliquer par lui-même la fracture chez un enfant normal, et encore moins suffisant à expliquer les fractures multiples que l'on constate dans des points variables du squelette.

Nous avons véritablement l'impression de « *fractures spontanées* » survenant chez des enfants dont le système osseux présente une fragilité particulière, anormale, pathologique. *L'insignifiance du traumatisme* et le nombre parfois considérable de fractures (113 dans un cas de Chaussier) constituent les deux grands caractères de la fragilité osseuse chez l'enfant telle que les auteurs la décrivent. Nous les retrouvons dans les observations des malades que notre honoré Maître M. le Professeur Nobécourt, a bien voulu nous confier dans son service à l'Hôpital des Enfants Malades, pour la documentation du présent travail.

III. — OBSERVATIONS

OBS. 1. — S. P..., née le 13 août 1921. Entrée le 23 février 1925. Elle ne marche pas et ne peut se servir du bras droit.

Les parents sont bien portants et ont eu deux autres enfants morts de broncho-pneumonie. Pas de fausses couches ; la mère ne présente aucun stigmate de spécificité.

Venue à 8 mois 1/2 : 4 k., nourrie au sein. Pas de troubles digestifs. Première dentition à un an. Parle depuis six mois. Coqueluche à 4 mois, rougeole à 6 mois, tousses chaque hiver. Elle a commencé à marcher à 2 ans 1/2, mais n'a jamais marché seule.

Il y a deux mois, elle a fait une chute de la hauteur d'un lit et à la suite, impotence des membres inférieurs avec abduction complète. Pas de convulsions mais au moment de la chute, fièvre pendant 29 jours.

A l'examen : *taille 0,77 cm ; poids 9 kg 800*. Cutiréaction négative ; réaction de Bordet-Wassermann très légèrement positive : H 7.

Les bosses frontales et occipitales sont normalement saillantes, les fontanelles fermées, pas de cranio-tabès. La première dentition est terminée et les dents sont normales. Au niveau des membres nous constatons ;

a) *une déformation bilatérale et symétrique de l'extrémité supérieure de l'humérus* et l'os paraît augmenté de volume, dur. Pas de mobilité anormale, mais il y a une déformation angulaire à sinus postéro-interne ; la palpation ne paraît pas particulièrement douloureuse.

b) *au niveau du radius gauche une tumeur dure à sa partie moyenne* faisant corps avec l'os.

c) *la hanche droite est augmentée de volume.*

d) *déformation symétrique sans incurvation, mais avec exostose à la partie inférieure des tibias*, à la face interne ; la palpation ne paraît pas douloureuse.

Pas de diminution apparente de la force musculaire. Le réflexe rotulien existe. L'appareil digestif, le cœur, les poumons sont normaux.

Les sclérotiques sont légèrement bleutées.

A la radiographie : fractures multiples avec cals. Elles siègent : au tiers supérieur des deux humérus, au radius gauche, au 1/3 inférieur des 2 tibias.

Le 21 mars, l'examen électrique des muscles donne des réactions normales.

Le 29 mars, éruption discrète avec grosses amygdales et adénopathie, gorge rouge. Transfert au service de la scarlatine.

OBS. II. — E. L..., née le 13 mai 1923 ; 21 mois à l'entrée. Entre le 15 février 25 pour des troubles du développement. L'enfant, dont les parents sont sains, a été nourrie au sein pendant 1 mois 1/2, puis envoyée à la campagne. Elle y est nourrie au lait de vache coupé et au lait condensé. On lui donnait en outre des purées très claires et du bouillon mais

on n'a pu avoir aucune précision sur la quantité d'aliments qu'elle prenait. Il paraît toutefois que ses repas étaient insuffisants et irréguliers.

L'enfant n'a jamais eu de maladies éruptives. *Il y a de l'hypotrophie* : poids 6 k. 200, taille 0,64.

L'aspect de l'enfant est celui d'un *rachitique caractéristique*.

La tête volumineuse présente une fontanelle antérieure ouverte. L'enfant a 5 dents qui paraissent bien implantées ; les supérieures sont larges mais basses. Le thorax est élargi à sa partie inférieure ; le sternum n'est pas rejeté en avant.

On sent un chapelet costal bilatéral net. Pas de déviation du rachis. L'abdomen est gros et mou. Le foie déborde le rebord costal de 2 travers de doigts ; dans la fosse iliaque gauche on sent des masses dures.

Au niveau du *membre supérieur*, l'*incurvation des diaphyses* est plus considérable à l'avant-bras gauche qui est très arqué. Il y a des *bourrelets* aux deux poignets et aux doigts les diaphyses des phalanges sont volumineuses.

Au *membre inférieur* les déformations prédominent du côté droit. Le *fémur* droit présente à la partie supérieure de la diaphyse un *angle très accusé qui fait penser à une fracture*. Le fémur et le tibia semblent hypertrophiés à la partie moyenne des faces antérieures. La jambe est très incurvée. La réaction de Bordet-Wassermann est négative chez l'enfant et chez la mère.

La *radiographie* montre au niveau du fémur et du tibia que les présumées hyperostoses étaient des *fractures*.

L'enfant tousse. Le 1^{er} mars, poussée thermique, catarrhe oculo-nasal ; le 2 signe de Köplik et éruption à la face. L'enfant passe au pavillon de la rougeole.

L'enfant rentre dans le service le 16 mars un peu amaigrie ; 5 k. 750. Elle reprend du poids par la suite. *Les sclérotiques sont bleues.*

Le 24 avril on lui trouve un Bordet-Wassermann négatif et un Hecht très légèrement positif. Son poids est de 6 k. 600.

OBS. 3. — M... L..., 10 mois. C'est un enfant qui ne profite pas et qui maigrit. Il était en nourrice et sa mère est allée le chercher car il dépérissait à vue d'œil.

Il gémit et se plaint.

Né à 8 mois, accouchement facile ; ne pesait pas 2 k. 500. Il a eu une seule dent à 9 mois.

Il a été nourri au sein pendant trois semaines, ensuite au biberon, tout d'abord au lait de chèvre, puis au lait de vache. On a très peu de détails sur son alimentation et ses antécédents ; étant en nourrice, il a eu beaucoup de diarrhée.

A l'âge de 5 mois il s'est fait une *fracture* de l'humérus droit qui, selon la nourrice, se serait faite *spontanément*. Ensuite, l'enfant aurait eu une paralysie infantile sur laquelle la mère n'a aucun détail.

L'enfant est toujours faible et chétif et on lui a donné des fortifiants multiples.

Actuellement il a les jambes paralysées et absolument immobiles. Enfin, nous trouvons des plaques sur les fesses, mais la mère n'a aucun détail sur leur apparition.

Au point de vue héréditaire, la mère a eu une bronchite l'année dernière et tousse toujours un peu depuis.

Elle n'a pas eu d'autre enfant ; pas de fausses-couches.

Le père est chétif, de santé débile.

La nourrice était une femme saine.

L'enfant est *hypotrophique*.

Poids : 4 k. 660. Taille : 0,58 cm.

Il est pâle, anémique, et gémit continuellement. La peau des jambes, la face postérieure des cuisses, le scrotum, sont le siège de vastes ulcérations reposant sur base indurée. Il y a des petits ganglions cervicaux et axillaires, mais des gros ganglions inguinaux bilatéraux.

Les jambes et le bras gauche ne remuent pas ; le bras droit remue un peu, quoique très déformé.

L'enfant est *rachitique* : il y a saillie exagérée des bosses frontales, fontanelle antérieure très grande, bourrelets sus-malléolaires. On sent le cal de fracture au bras droit. A la face interne du tibia gauche, à l'union du 1/3 supérieur et du 1/3 moyen, une exostose ; même exostose, mais moins grosse, symétrique, au niveau du tibia droit.

Les réflexes sont normaux.

Foie normal, grosse rate : 4 cm et 5 cm. 1/2.

Le testicule gauche donne l'apparence d'un pois ; le droit est un peu gros.

Les muqueuses sont pâles ; le voile du palais est ulcéré.

La culi-réaction est négative. Le Bordet-Wassermann négatif : H. 8.

L'examen du sang nous donne :

Hématies	3.000.000
Leucocytes	13.000
Hémoglobine	45 p. 100
Valeur globulaire	0.75

La formule cytologique est la suivante : lymphocytes 57 0/0, polynucléaires 32 0/0, éosinophiles 5 0/0, normoblastes 7 0/0, anisocytose, poïkilocytose, polychromatophilie.

Le 30 janvier 1925 les ulcérations du membre inférieur

s'arrangent par le baume de Pérou. Le péroné est incurvé (concavité externe), les deux *tibias* ont des *exostoses* à la face interne. L'extrémité inférieure du fémur est le siège d'une saillie. *Ramollissement et incurvation des péronés, incurvation et épaissement des fémurs (surtout gauche)*. Le cubitus gauche présente une saillie.

On considère l'enfant comme syphilitique malgré le Wassermann et le Hecht négatifs ; on institue des frictions mercurielles. Le 13 février, quoique semblant amélioré par le traitement, il fait de la fièvre. Il présente des râles sous-crépitaunts. Le matin même une *fracture du bras gauche* est apparue, *spontanément*, symétriquement à la précédente. L'enfant semble souffrir un peu. Aucun heurt, aucun choc n'a eu lieu, et on ne peut suspecter aucun traumatisme. Décédé le soir même du 13 février.

OBS. .. — A... L..., 1 an. Entre le 30 Juin 1913. Elle a été nourrie au sein maternel pendant 3 mois et ensuite au lait de vache en nourrice. Il y a trois mois, l'enfant eut des convulsions ; depuis elle a beaucoup maigri.

On lui trouve un *chapelet costal* et une *fontanelle large*, un ventre gros, ballonné, ainsi qu'un *grand nombre de fractures* siégeant dans des points variables du squelette. L'observation, que nous nous contentons de relater, ne contient des détails plus amples sur ces fractures.

Au point de vue héréditaire, le père, 32 ans, est éthylique et atteint de bacillose confirmée ; la mère, 22 ans, est suspecte de bacillose. Pendant la grossesse, elle a présenté de l'albuminurie vers 7 mois. L'enfant est venue à terme mais ne pesait que 4 livres environ. Elle a un frère de 2 ans qui est très bien portant.

OBS. 5. — R. L..., 9 mois ; entrée le 23 avril 1911. Aménée à l'hôpital pour convulsions. Née à terme : 8 livres. Elle a été nourrie au biberon en nourrice ; depuis un mois elle présente des convulsions.

Le père est bien portant ; la mère, 18 ans, bien portante, est enceinte actuellement. Elle n'a qu'une enfant, celle dont nous nous occupons ici, et n'a jamais eu de fausse-couche.

A l'examen de l'enfant on trouve un gros foie et une rate volumineuse.

Il y a des *déformations rachitiques*, un chapelet costal net, un crâne un peu gros, des *fractures multiples*. Les fractures présentent des *cals fusiformes* ; elles siègent : aux deux jambes, au niveau des *tibia*, au bras, sur le *cubitus* à droite et sur le *radius* à gauche.

On trouve des petits ganglions, des pupilles inégales, un peu de raideur de la nuque. Le Wassermann est positif.

A la radiographie, fractures du radius et du cubitus à droite et à gauche, fractures symétriques du tibia et du péronné ; la fracture était sous périostée du côté gauche.

Le 8 mai elle fait une rougeole. Le 23 elle revient dans le service. Le 26 mai on observe de la raideur de la nuque et des membres ; il se déclare une broncho-pneumonie droite. La malade quitte le service à nouveau.

OBS. 6. — S. B..., 2 ans 3 mois. Entre le 24 mars 1925. L'enfant est amenée à l'hôpital parce qu'elle maigrit depuis un mois.

Née à terme. Accouchement normal. Elle pesait 5 livres et demie au moment de sa naissance. Etant en nourrice elle a eu quelques troubles digestifs dans les premiers mois. Première dent à 17 mois. *Elle n'a jamais marché.*

Le père est bien portant ; il aurait eu le paludisme pendant la guerre. La mère, bien portante également, a eu une autre fille, actuellement âgée de 13 mois, qui est bien portante elle aussi. On note une fausse-couche de 3 mois ; pas d'antécédents syphilitiques.

Etant en nourrice, elle a toujours été chétive, hypotrophique, et présentait un eczéma rebelle. Au mois de janvier dernier, la mère remarque que son enfant maigrit sans qu'aucune cause ne puisse l'expliquer. Cet amaigrissement s'accroît au mois de mars. L'enfant n'a pas d'appétit, présente de la diarrhée (4 selles par jour), dort mal, il n'est pas agité.

L'enfant a l'aspect chétif et vieillot. Il y a de l'*hypotrophie*. Agée de 2 ans et 3 mois, la petite malade pèse 8 k. 500 et mesure 0,82 cm. (un examen précédent, au mois de juillet 1924, nous montre qu'elle a maigri depuis de 800 gr. et que sa taille s'est accrue de 11 cm.). *Ses sclérotiques sont bleues*. Front olympien.

Au niveau du crâne, les os sont mous, dépressibles ; ils nous donnent l'impression d'ossification imparfaite ou d'os décalcifiés. *Les fontanelles et les sutures ont la largeur d'un travers de doigt*. Elles nous donnent l'impression de dépressions au fond desquelles une membrane fibreuse arrêterait le doigt.

On ne trouve en somme de noyaux osseux qu'isolés, éloignés les uns des autres, vers le centre des écailles des divers os du crâne. Ce n'est pas le type du crânio-tabès.

Le thorax présente un léger chapelet costal.

Aux membres supérieurs : bras normaux, mais *aux avant-bras on constate des épaississements diaphysaires des deux os*. Pas d'épaississements au niveau des épiphyses. A la main,

les phalanges des doigts sont épaissies également et présentent l'aspect de baguette de tambour.

Aux membres inférieurs, les tibias sont épaissis au niveau des diaphyses, les pieds sont en valgus, les orteils épaissis. Les réflexes sont vifs. Il est impossible d'étendre complètement les deux jambes. L'enfant ne peut pas marcher, mais elle fait les mouvements de la marche.

Les autres organes sont normaux, les urines normales.

Le Bordet-Wassermann est négatif, le traitement mercuriel inefficace.

IV. — CARACTÈRES COMMUNS DES FRAGILITÉS OSSEUSES GÉNÉRALISÉES

Ces malades présentent tous des fractures multiples survenues à la suite de traumatismes dont l'efficacité à produire par eux-mêmes les fractures correspondantes nous paraît bien douteuse.

Il s'agit dans tous nos cas de fragilité osseuse, mais de fragilité de nature différente. En effet, dans nos observations N° 2, 4 et 5, cette fragilité nous semble bien due à un rachitisme caractérisé ; dans l'observation N° 3, elle nous paraît liée à un rachitisme très avancé et très actif, décalcifiant rapidement les os, à la façon de l'ostéomalacie ; enfin, dans les observations N° 1 et 6, la fragilité paraît indépendante : c'est la fragilité essentielle.

Nous examinerons donc dans le présent travail cette fragilité osseuse essentielle, ainsi que les fragilités dues à des processus pathologiques déterminés.

Nous n'avons pas à nous occuper ici de la fragilité dite symptomatique, due à une lésion localisée de l'os et

diminuant sa résistance au point lésé. Nous laisserons donc de côté cette fragilité localisée qui se rencontre à l'occasion d'une gomme syphilitique de l'os, d'une ostéomyélite avec nécrose, d'un kyste hydatique, d'un ostéosarcome primitif, d'un cancer secondaire de l'os, etc. Cette fragilité localisée peut être confondue avec la fragilité osseuse générale lorsque les lésions locales atteignent plusieurs points d'un os ou plusieurs os à la fois.

Il peut également y avoir confusion avec certaines fragilités localisées à une région ; tel est le cas de l'atrophie osseuse par immobilité prolongée (fractures dans le voisinage d'une arthrite tuberculeuse ou d'une luxation congénitale). Il en est de même de la fragilité survenant dans la région intéressée par certaines maladies nerveuses (tabès, sclérose en plaques, syringomyélie, paralysie générale, hémipylégies, paraplégies, exceptionnellement paralysie infantile ou hydrocéphalie.

En dehors de ces cas qui peuvent prêter à confusion, *la fragilité osseuse est générale, diffuse, portant sur le squelette tout entier.*

Tous les os longs sont également prédisposés aux fractures, et s'il y a une prédominance au niveau des membres inférieurs, elle nous semble moins due à une résistance moindre de ces mêmes membres, qu'au fait qu'ils sont plus exposés et supportent des efforts plus considérables.

La fragilité ainsi conçue est donc générale. C'est une atteinte du système osseux tout entier. Il en est ainsi et dans l'ostéomalacie et dans le rachitisme, il en est aussi ainsi dans la fragilité essentielle (ostéopsathyrose) et dans l'achondroplasie.

V. — LES FRAGILITES OSSEUSES NON PSATHYROTQUES

A) Fragilité osseuse rachitique

Il s'agit en général d'un enfant qui ne peut pas marcher et dont les gestes sont maladroits. A l'examen on lui trouve des fractures multiples au niveau des membres ; elles siègent de préférence au niveau des diaphyses. La mère peut rarement donner quelque indication sur un traumatisme antérieur pouvant expliquer les fractures.

On n'a, en général, pas de difficulté à reconnaître la fragilité rachitique ; les déformations des membres, le chapelet costal, les bourrelets malléolaires, le cranio-tabès, etc., nous viennent en aide pour préciser le diagnostic.

Les fractures rachitiques sont à déplacement, à consolidation lente, avec gros cal aberrant.

Nous savons à quoi est due cette fragilité. Dans le rachitisme, l'os se gonfle, se ramollit, se décalcifie ; il se courbe, se coude et se fracture aux points de soudure.

Il y a dans l'os rachitique des troubles de l'ossification tant enchondrale que périostique.

Du côté du cartilage épiphysaire, la zone chondroïde de Broca (cartilage de prolifération) est plus large que normalement ; nettement limitée à l'état normal, cette zone est mal limitée dans le rachitisme ; ses limites sont sinueuses et effacées. Le tissu cartilagineux est envahi par des granulations calcaires, disposées irrégulièrement ; les cavités remplies par du tissu vasculo-conjonctif et servant de charpente aux travées osseuses, au lieu de se rétrécir et de se transformer en canaux de Havers, continuent au contraire à s'agrandir.

Du côté du périoste, la moëlle périostique est représentée par un tissu conjonctif parfois très épais, contenant en son centre des faisceaux conjonctifs disposés en travées chargés d'osséine et de sels calcaires ; c'est le tissu ostéoïde de Wirchow.

Enfin, il y a décalcification.

B) Fragilité osseuse malacique

Elle se rencontre surtout chez l'adulte, particulièrement chez la femme à la suite de grossesses répétées. On a décrit cependant une ostéomaladie infantile, capable d'entraîner, comme la malacie de l'âge adulte, le ramollissement progressif, généralisé et mortel.

Les os ramollis se déforment, se coudent et se fracturent au niveau de l'angle de coudure. Les fractures sont multiples, à cal mou, facilement déformable et ne se consolidant pas.

Anatomiquement, l'ostéomalacie est une véritable « ostéopathie myélogène » (Léon Bernard) ; il se produit en effet une prolifération des ostéoblastes et des myéloplaxes qui entraîne la décalcification des travées.

C) Fragilité osseuse achondroplasique

Les fractures, multiples et spontanées, présentent la particularité de siéger au niveau des épiphyses des os longs. Il s'agit souvent de décollement épiphysaires. Cette fragilité s'accompagne des déformations achondroplasiques : ensellure lombaire, augmentation du volume de la tête avec développement normal du tronc, brièveté des membres qui font un contraste frappant avec le reste du corps.

L'anomalie anatomique siège au niveau des cartilages de conjugaison, où l'ossification est troublée ; de là, arrêt de développement de l'os en longueur.

VI. — ASPECT CLINIQUE ET ANATOMO-PATHOLOGIQUE DE LA FRAGILITE OSSEUSE ESSENTIELLE OU OSTÉOPSATHYROSE

Symptomatologie. — Il s'agit ici encore d'enfants présentant du retard de la marche, ou qui cessent de marcher après fort peu de temps. Ces malades attirent l'attention par des plaintes insolites. Quelquefois ils présentent des déformations des membres et souvent ils sont hypotrophiques.

Nous retrouvons toujours *l'insignifiance du traumatisme et la multiplicité des fractures* ; celles-ci peuvent se trouver disséminées un peu partout *sur les diaphyses*. La diaphyse de l'os est en effet son siège préféré. C'est pourquoi nous les trouvons sur les os longs ; les membres inférieurs présentent en général des fractures plus nombreuses.

Très souvent nous avons affaire à des *fractures sous-périostées, sans crépitation* ; la douleur localisée ne semble pas très vive et la mobilité anormale des fragments est souvent nulle. Pour un certain nombre d'en-

tre elles, le diagnostic est impossible sans la radiographie, surtout s'il n'y a pas de déformation qui puisse faire supposer la fracture. D'autres fois, le diagnostic est facilité par la présence des signes de fracture, par les déformations des membres ou par quelque cal résultant de la consolidation d'une fracture antérieure.

La voûte crânienne est papyracée dans toute son étendue, et il n'y a que de petits ilots ossifiés irrégulièrement disposés. L'action de l'ostéopsathyrose sur les os du crâne (qui sont, comme on le sait des os de membrane) a été surtout décrite sous le nom d'*osteogenesis imperfecta*.

Les côtes sont ossifiées, dures, et peuvent présenter des *épaississements irrégulièrement distribués* dus aux cals de fractures en voie de consolidation.

L'abdomen est quelquefois ballonné, saillant.

Enfin, aux articulations, on peut constater de la laxité des ligaments et même des luxations ; la même laxité des ligaments des osselets de l'ouïe peut entraîner tardivement vers l'âge adulte, de la surdité. Du côté des yeux, *la coloration bleu porcelaine des sclérotiques* est d'observation fréquente. Certains auteurs considèrent cette coloration des sclérotiques comme pathognomonique de l'ostéopsathyrose ; d'autres affirment, au contraire, qu'elle est banale chez les enfants. Nous l'avons rencontrée nous-même chez des enfants hypotrophiques ne présentant pas de fractures, et d'autre part, il y a des observations (1) qui établissent que la teinte bleue

(1) Mouriquand, Josserand et Mme Gardère. — Ostéopsathyrose chez un nourrisson de 9 mois. Soc. Med. des Hôp. de Lyon, 1926.

des sclérotiques peut faire défaut dans l'ostéopsathyrose.

A la radioscopie, les os sont pâles ; ils donnent l'impression d'os raréfié (Trendelenbure, Broca). ils sont quelquefois diminué de longueur et d'épaisseur, d'autre fois plus épais que normalement.

Evolution et pronostic. — Lorsque l'enfant vient au monde les membres fracturés, le pronostic est grave : ce sont en général des hypotrophiques qui ne vivent que peu de temps après l'accouchement. Lorsque les fractures n'apparaissent qu'un certain temps après la naissance, elles se consolident rapidement s'il s'agit de fractures sous-périostées ; presque toujours alors, au bout de quelques temps, ni l'examen direct de l'os, ni la radiographie ne peuvent déterminer le siège de l'ancien trait de fracture.

Il n'en est plus de même lorsqu'il s'agit de fractures avec déplacement, avec déformation des membres ; la consolidation est alors lente, avec cale fusiforme exubérante.

La fragilité essentielle s'atténue avec l'âge, et en général elle se voit rarement à partir de 6 ou 7 ans.

Anatomie pathologique. — Au point de vue anatomique, qui dit fragilité osseuse ou diminution de résistance de l'os, dit anomalie primitive de l'ostéoplasie ou modification secondaire de la structure de l'os. Quelles sont dès lors les anomalies de l'os en voie de croissance ou les modifications de l'os plus ou moins

constitué qui entraînent sa fragilité dans l'ostéopsathyrose ?

L'os psathyrotique présente *une cavité médullaire très large et un cortex mince*. La moëlle n'est pas en prolifération, les ostéoblastes, peu nombreux, sont fusiformes avec noyau aplati ; les myéloplaxes sont rares. Pas de lamelles osseuses, pas de canaux de Havers. Le tissu osseux est remarquable par ses *trabécules osseuses rudimentaires*.

L'os se fracture sans ramollissement préalable et les fractures ne sont point localisées à des points de couture de l'os. Elles sont placées irrégulièrement, donnant à l'os l'aspect de « baguette de bambou » (Hohlfeld).

Les os sont quelquefois mous ; ils peuvent être de longueur normale, ou bien courts et épais. Les os du crâne sont dépressibles, presque dépourvus de toute calcification. Les côtes sont ossifiées, mais présentent des nodules disposés irrégulièrement, dus à la consolidation de fractures antérieures.

VII. — ETIOLOGIE DE L'OSTEOPSATHYROSE. ABSENCE DE LIEN AVEC LA SYPHILIS.

Les fractures se produisent à des époques différentes.

Il est des enfants qui viennent au monde les os fracturés et on a cru pouvoir en rendre responsables les manœuvres obstétricales ; mais il est des observations (1) qui démontrent sans conteste l'état de fragilité osseuse et les fractures survenant avant l'accouchement en dehors de toute application d'instruments.

Les fractures spontanées peuvent survenir les premiers jours, les premières semaines, les premiers mois, jusqu'à 2 ou 3 ans. Elles sont rares après 6 ou 7 ans, exceptionnelles chez l'adulte. On a cru reconnaître l'affection chez le vieillard mais il semble bien qu'il s'agisse là d'une confusion avec l'ostéoporose sénile.

La fragilité osseuse essentielle n'a pas de prédilection pour l'un ou l'autre sexe ; elle est particulièrement

(1) Babonneix et Veignaux. — Gazette des hôpitaux, mai 1923.

A. Mola. — Arch. lat. amer de pediatria, 1915, n° 4.

fréquente dans l'Allemagne du Nord, en Angleterre et dans l'Amérique du Nord.

On a fait jouer à la syphilis un certain rôle dans l'étiologie de l'ostéopsathyrose et il y a de nombreuses observations où nous trouvons côte à côte syphilis et ostéopsathyrose. Cette raison n'est pas suffisante pour nous permettre de conclure à un rapport de cause à effet.

Il ressort de l'étude des observations que la coexistence de la syphilis et de l'osthéopsathyrose n'est pas constante, et que d'autre part, avec ou sans coexistence de la syphilis, l'ostéopsathyrose présente une évolution et un ensemble clinique particulier, toujours le même.

D'ailleurs, la syphilis osseuse présente des caractères cliniques et anatomiques très différents de la fragilité essentielle. « L'atteinte osseuse, nous dit Lannelongue, a lieu dans la partie de l'os que j'appelle le bulbe, et non dans le milieu de la diaphyse. Le gonflement bulbaire s'étend sur la diaphyse sous la forme d'une hyperostose grosse, noueuse. Cette invasion de l'os se fait après l'âge de 4-5 ans, et de 8-15 ans ». Les os des membres peuvent tous être atteints, en particulier le tibia et le cubitus et plus spécialement le tibia. Il y a incurvation pseudo-rachitique. Les fractures sont extrêmement douloureuses, et il y a pseudo-paralysie par lésion douloureuse. Il n'y a pas de crépitation.

Anatomiquement, dans la première semaine après la naissance, il y a dépôt d'une couche ostéoïde sous le périoste épaissi. Au niveau du cartilage, la couche spon-

goïde de Broca est augmentée. Vers le 3^e mois, il apparaît dans le tissu osseux juxta-épiphysaire (bulbe), sous la couche spongoïde, un tissu gélatineux qui remplit les aréoles agrandies. Ensuite, vers 5-6 mois, il se produit une prolifération du tissu médullaire et la décalcification commence.

Que maintenant l'on veuille bien se rappeler les lésions anatomiques de l'ostéopsathyrose ; nous aurons d'une part cette affection avec ses lésions de la diaphyse, dont le cortex est mince et la cavité médullaire large, avec une pauvreté remarquable en cellules osseuses, sans lésions dégénératives ; et d'autre part la syphilis osseuse, de siège bulbaire, avec grosse hyperostose, richesse en cellules cartilagineuses et s'accompagnant ultérieurement de formations de dégénérescence (tissu gélatineux).

Ces lésions sont si différentes, que nous ne pouvons croire que la syphilis puisse réaliser tantôt l'une, tantôt l'autre. Nous croyons trouver dans cette étude comparative les éléments d'une indépendance clinique et anatomique des deux affections, et nous pensons plutôt pouvoir les opposer que les réunir.

C'est donc ailleurs qu'il nous faut chercher les causes de l'ostéopsathyrose.

Il est établi que *l'ostéopsathyrose est susceptible d'apparaître spontanément* chez un individu sans antécédents héréditaires et que d'autre part, l'affection est *transmissible par l'hérédité*, tels ces cas de Bronson (1)

(1) Bronson, Edinburgh med. journ. avril 1917 n° 4 p. 240-291.

où l'ostéopathyse a frappé 4 générations successives.

Il nous semble donc pouvoir conclure au point de vue étiologique, que *l'ostéopsathyrose constitue une entité morbide*, indépendante de la syphilis, et de toute autre affection, puisque transmissible par des parents sains et capable d'apparaître chez un individu sain à tous les autres points de vue.

VIII. — PATHOGENIE DE L'OSTEOPSA- THYROSE. L'HYPOPLASIE CONJONCTIVE. RAPPORTS AVEC L'HYPOTROPHIE

Nous avons vu quel était l'état anatomique de l'os psathyrotique ; nous nous expliquons facilement sa fragilité par l'augmentation de sa cavité médullaire et la minceur de son périoste. Nous nous expliquons également le siège diaphysaire des fractures puisqu'il n'y a pas d'anomalie au niveau des cartilages de conjugaison, où l'ossification se fait à peu près normalement.

Il nous reste à examiner le processus par lequel l'os psathyrotique acquiert ses particularités : l'augmentation de sa cavité médullaire et la diminution d'épaisseur du cortex. Ces deux caractères ont amené les auteurs à rapprocher l'ostéopsathyrose des affections qui déterminent grossièrement les mêmes modifications.

Dans le rachitisme, l'ostéomalacie, la syphilis, l'augmentation de la cavité médullaire et la diminution de l'os diaphysaire sont dues à la médullisation, qui n'est qu'un processus irritatif de la moelle ; les myéloplaxes se mettent à proliférer et il en résulte la formation de

nombreuses cellules embryonnaires. Ces dernières attaquent l'os et en dissolvent les travées calcifiées.

Rien de tout cela dans l'ostéopsathyrose. *Il n'y a pas de médullisation*, puisque les cellules de toute sorte et les myéloplaxes en particulier sont véritablement rares. Si la décalcification se produisait dans ces conditions, elle devrait nous surprendre et son interprétation ne serait point aisée. *Mais l'os psathyrotique ne se déminéralise pas.*

Néanmoins, certains auteurs, s'appuyant sur le dosage de la chaux excrétée, ont affirmé la réalité d'un processus de déminéralisation. Des évaluations antérieures, plus complètes, en particulier celles de Schwartz et Murray, établissent que ce processus n'existe pas, et nous fixent sur la marche du métabolisme psathyrotique.

Chez l'enfant examiné par ces auteurs, la rétention de la chaux par l'organisme était de 109 mgr. ; ce chiffre est bas, puisque la moyenne est de 120 à 210 mgr. Il n'est cependant pas comparable au chiffre très bas que l'on trouve dans le rachitisme et dans l'ostéomalacie, puisque dans ces deux affections la chaux fixée semble nulle, et peut même atteindre un chiffre négatif.

Il n'y a pas de décalcification dans l'ostéopsathyrose, disent Schwartz et Murray. Il y a simplement un abaissement du taux de rétention, par insuffisance de fixation des sels de chaux. La chaux excrétée est plus abondante que normalement, mais une partie de la chaux ingérée est retenue et il n'y a défaut de rétention

que dans les limites de la quantité qui normalement devrait se fixer sur l'os périostique et membraneux.

Il y a un métabolisme déficitaire et non un bouleversement du métabolisme ; il y a un écart de la normale, mais pas d'excrétion calcique l'emportant sur la chaux ingérée. L'os fixe insuffisamment la chaux, mais la chaux une fois fixée y reste et ne se dissout pas par la suite.

En résumé, dans l'ostéopsathyrose, la chaux passe par l'organisme, y reste en partie, mais la quantité retenue est inférieure à la normale ; les os n'en prennent pas leur ration.

Dans l'ostéomalacie et le rachitisme, la chaux passe par l'organisme, n'y reste pour ainsi dire pas, et est excrétée avec la chaux provenant de la décalcification des os. Non seulement les os ne fixent pas de chaux, mais ils en cèdent.

Ces données établissent que *l'ostéopsathyrose n'est pas une maladie décalcifiante.*

Or, étant donné notre os à cavité médullaire agrandie et à périoste mince, alors qu'aucun processus de médullisation ni de déminéralisation n'explique un tel état anatomique, nous devons conclure que cet os ne peut être hypocalcique que par son développement même.

Il y a dans l'os psathyrotique une absence presque complète de substance osseuse compacte ; les os longs sont formés de substance spongieuse revêtue de périoste épais et calcifié dans sa couche la plus profonde.

Les trabécules constituant la substance spongieuse ont une structure fibreuse rappelant celle de l'os spongieux embryonnaire. Pas de lamelles osseuses, pas de systèmes de Havers ; les ostéoblastes, moins nombreux que normalement, sont fusiformes, avec un noyau aplati. Frontali (1) ajoute que leur fonction ostéogénétique est torpide. (Il faut entendre : leur rôle dans la constitution du tissu conjonctif ; car pour leur rôle dans le dépôt même du calcaire, il est actuellement contesté. La discussion n'intéresse pas directement l'osteopsathyrose).

Ajoutons à cela que nous sommes à un moment de la vie de l'enfant où l'ostéogénèse est normalement active. Or, ici, en pleine ostéogénèse les cellules sont rares, les canaux de Havers manquent, la charpente vasculo-conjonctive ne se forme pas normalement. L'os spongieux embryonnaire ne se résorbe pas mais persiste au contraire sous sa forme primitive ; il n'y a pas de systématisation des fibres conjonctives destinées à être calcifiées.

L'arrêt de développement, par lenteur du processus fibro-conjonctif de l'os, est manifeste ; le sel calcique ne peut dès lors se déposer normalement, puisqu'il lui manque la charpente que devrait lui offrir le tissu fibreux.

Cet arrêt de développement a lieu au niveau des diaphyses, puisque c'est là seulement que l'ostéopoïèse conjonctive est représentée dans les os longs. Au niveau du cartilage de conjugaison, l'os n'est pas fragile, puisque cartilagineux ; mais au point où notre os chon-

(1) Frontali. — Riv. di. Cli. pediatrica. Mai 1920.

drogène atteint les formations conjonctives, le développement ne continue sa marche que paresseusement ; l'hypoplasie fibreuse commande à ce moment l'hypoplasie osseuse.

Qui plus est, *cette hypoplasie conjonctive n'est pas limitée au tissu osseux* ; elle se retrouve dans d'autres points de l'organisme. C'est ainsi que s'expliquent la laxité des ligaments et les luxations qui peuvent en être la conséquence ; la laxité des ligaments des osselets de l'ouïe peut se traduire par de la surdité plus ou moins accentuée. Ailleurs, *au niveau de la sclérotique, le tissu fibreux sous-jacent est rudimentaire et nous pouvons apercevoir le pigment noir de la choroïde à travers cette sclérotique même (coloration bleu porcelaine des sclérotiques).*

Rappelons un fait qu'il est intéressant de joindre aux précédents ; nombre d'ostéopsathyrotiques sont des hypotrophiques. Nous ne savons pas jusqu'à quel point ces deux processus peuvent être liés ; il nous semble cependant qu'ils sont dans un rapport plus intime qu'on ne le penserait au premier abord. On rencontre des psathyrotiques qui ne sont pas hypotrophiques mais on rencontre plus souvent des psathyrotiques hypotrophiques. Hypotrophie et ostéopsathyrose sont le résultat de lenteurs de développement : l'une de tous les tissus synergiquement (hypotrophie), l'autre, d'une partie ou de la totalité du tissu fibreux seul ; le degré d'une hypotrophie peut expliquer dès lors son indépendance et sa coexistence avec l'ostéopsathyrose. Le tissu fibreux

pourrait être plus ou moins atteint lui même, l'être en entier ou partiellement ; on pourrait ainsi constater un tissu fibreux rudimentaire au niveau des sclérotiques et point de fragilité osseuse, et vice-versa constater la fragilité osseuse sans sclérotiques bleues.

On peut donc trouver la coloration bleu des sclérotiques en dehors de l'ostéopsathyrose, mais elle nous semble alors garder sa signification particulière ; qu'elle soit produite dès lors par l'hypoplasie fibreuse seule (ostéopsathyrose), ou par l'hypotrophie touchant légèrement le tissu fibreux et ne s'accompagnant pas de fragilité osseuse, la constatation du *bleu porcelaine des sclérotiques est la traduction clinique d'un trouble du tissu fibreux*. Comme telle, elle sollicitera le diagnostic d'ostéopsathyrose, toutes les fois qu'il y aura fragilité, mais perdra de sa valeur dans des conditions particulières, comme celles réalisées dans notre observation n° 2. Dans notre cas, la fragilité nous paraît bien due au rachitisme, quoique l'on constate des sclérotiques bleues : l'enfant est hypotrophique en même temps que rachitique.

La coloration bleue des sclérotiques est donc un signe de valeur lorsqu'on le rencontre dans l'ostéopsathyrose : il n'est pas pathognomonique, puisqu'on peut le rencontrer dans l'hypotrophie, et il n'est pas constant dans l'ostéopsathyrose.

Certains auteurs ont cru pouvoir incriminer les glandes endocrines (thymus, thyroïde, surrénale). Nous ne nions pas qu'il puisse en être ainsi dans la mesure où

ces glandes sont susceptibles de concourir au développement embryogénique du tissu fibreux, ou tout au moins du tissu fibreux des os. Un tel rôle des glandes endocrines n'a pas encore été établi, et nous estimons pour le moins prématuré d'affirmer que l'une quelconque de ces glandes soit la cause de l'hypoplasie fibreuse qui caractérise l'ostéopsathyrose.

Cette hypothèse a été émise par analogie avec celle qui reconnaît aux ovaires un rôle déterminé dans l'ostéomalacie ; mais les deux cas sont tout à fait différents. En premier lieu, nous avons vu que les deux affections, ostéopsathyrose et ostéomalacie n'ont, ni au point de vue anatomique, ni pathogénique, rien de commun, et faire un rapprochement sur de grossières ressemblances risque de nous mener à une hypothèse fausse.

D'autre part, les essais de traitement par les extraits de glandes endocrines ne semblent pas encourageants, et ne rappellent point les résultats de la castration ovarienne dans la malacie.

IX. — THERAPEUTIQUE

La fragilité osseuse est justiciable des récalcifiants, des stimulants, des eaux minérales chlorurées sodiques, de l'huile de foie de morue, de l'héliothérapie, des rayons ultra-violets.

Quant aux fractures elles-mêmes, elles bénéficient de la contention et de la suspension verticale du membre ; la réduction, généralement facile, doit être pratiquée avec prudence sous peine de voir se produire de nouvelles fractures.

X. — CONCLUSIONS

Le rachitisme et l'ostéomalacie agissent par médullisation de l'os et résorption de sa substance calcaire.

L'ostéopsathyrosis se caractérise au contraire par l'hypoplasie fibreuse, entraînant l'hypocalcification primitive de l'os. Dans cette affection la fragilité est due autant à la minceur du cortex calcaire qu'à la diminution de solidité qu'entraîne l'insuffisance de l'élément organique.

Dans l'ostéopsathyrosis l'os se casse net. Dans le rachitisme et l'ostéomalacie, au contraire, l'élément organique assure au système osseux une malléabilité qui permet la déformation avant la fracture.

L'ostéopsathyrosis est une affection congénitale, une véritable hypotrophie. Elle peut apparaître spontanément chez un individu indemne d'hérédité similaire, mais elle est, même alors, transmissible par hérédité.

Quant à la cause qui détermine cette hypoplasie elle reste aussi mal connue que celle de tous les arrêts de développement. La pathogénie endocrinienne, que l'on

a invoquée, ne nous semble pas constituer une hypothèse suffisante, et les résultats de l'opothérapie nous raffermissent dans notre réserve.

Au point de vue thérapeutique, il s'agit pour nous de remédier momentanément à la paresse de la fibrogénèse. Cette paresse étant passagère, notre traitement doit se contenter de parer à la déficience, aussi longtemps que l'organisme n'aura pas encore réussi à reprendre son fonctionnement ostéogénétique normal. Stimuler l'organisme et lui fournir de la chaux, telle doit être la règle actuelle de la thérapeutique. Peu à peu l'organisme se suffit à lui-même, et la fragilité s'atténue au fur et à mesure que le petit malade s'avance en âge. Le traitement doit lui offrir une aide pour passer le moment critique ; c'est ce que l'on tente en prescrivant les bains chlorurés, l'héliothérapie, les rayons ultra-violets, les stimulants et les récalcifiants.

Vu : Le Président de Thèse,
NOBÉCOURT.

Vu : *Le Doyen*,
ROGER.

Vu et permis d'imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
LAPIE,

BIBLIOGRAPHIE

- APPERT et CAMBESSÉDÈS. — Fragilité osseuse familiale avec sclérotiques bleues. Soc. de Pédiatrie, Paris, mars 1920.
- ASCHENHEIM et KAUMHEIMER. — Ueber den Aschengehalt der Muskulatur bei Rhachitischen. Monatschr. f. Kinderheilkunde, 1918 n° 8.
- BABONNEIX et PEIGNAUX. — Fractures congénitales multiples des membres. Gazette des Hôpitaux, mai 1923.
- Fractures congénitales multiples et hydrocéphalie. Soc. de Pédiatrie, 20 mai 1924.
- BLAUBERG. — Ueber den Mineralstoffwechsel beim natürlich erhärteten Säugling. Zeitschr. für Biologie, 1900 n° 40.
- BOOKMANN. — The metabolism in a case of idiopathic osteopsathyrosis. The Archives of Internal Medicine. 1911 p. 675.
- The metabolism in osteogenesis imperfecta with special reference to calcium. American Journal Diseases of Children, 1914.
- BONNAIRE et DURANTE. — Mort né micromèle atteint de dysplasie périostale. Bull. Soc. Anat. nov. 1912.
- BROCA. — Ostéopsathyrosis ou fragilité osseuse dite essentielle. Chirurgie Infantile, 1914 p. 106.
- BRONSON. — On fragilitas ossium and its association with blue sclerotics and otosclerosis. Edinburgh med. Jour. avr. 1917.

- CAMERON. — Osteogenesis imperfecta. Proc. of the Royal Soc of Med. avr. 1917.
- COMBY. — Fragilité osseuse chez les enfants. Arch. de Méd. des Enf. janv. 1919.
- CRAMVELLA. — Sobre un caso de osteosatirosis. Semana medica, 23 août 1917.
- CRUDDEN. — Studies in bone metabolism : the etyologie of non puerpéral osteomalacia (femme de 42 ans). Archives of Internal Med., 1912, p. 273.
- DIETERLE. — Die Athyreosis, unter besonderer Berücksichtigung der dabei auftretenden Skelettveränderungen, sowie der differential diagnostisch vornehmlich in Betracht kommenden Störungen des Knochen Wachstums. Virchows Archiv. für path. Anat. 1906.
- DUFOUR. — Hydrocéphalie, fractures multiples, raréfaction osseuse. Soc. de Pédiatrie, Paris, 15 oct. 1907.
- FRAGENHEIM. — Die angeborenen Systemerkrankungen des Skeletts. Ergebnisse der Chirurg. u. Ortopäd. 1912, p. 90.
- FRONTALI. — Fragilità ossea congenita e timo. Riv. di clinica. pediatr. mai 1920.
- FINKELSTEIN. — Lehrbuch der Säuglingskrankheiten. 3^e ed. 1924, pp. 192-193.
- FUCHS. — Ein Beitrag zur Lehre der Osteogenesis imperfecta. Virchows Arch. f. path. Anat. 1912.
- GRIFFITH. — Idiopathic osteopsathyrosis infancy. and chidhood. Amer. Journ. of. Med. Sciences 1897.
- HARBITZ. — Ueber Osteogenesis imperfecta. Zieglers Beitrag z. path. Anat. 1901.
- HERMANN. — Blue sclerotics associated with brittle bones. Amer. Journ. of Diseases of Children, mars 1915.
- HOHLFELD. — Osteogenesis imperfecta. München med. Voehschrift. 1905.
- KARDATIS. — Osteogenesis imperfecta. Riv. clin. di Pediatria. Juin 1915.

- KAUFMANN. — Untersuchungen über die sogenannte fötale Rachitis. Lehrbuch d. spez. Path. 5^e éd. 1909.
- KLOSE. -- Zur Kenntniss des Ostéopsathyrosis idiopathica. Monatschr. für Kinderh. 1913.
- LOOSER. — Zur Kenntniss der Osteogenesis imperfecta congenita et tarda. Mitt. a. d. Grenzgeb. d. Med. u. Chir. 1905.
- LANZARINI. — Grave osteoporosi infantile associata a sclerosi del timo. Riv. clin. di Pediatria, août 1916.
- LESNÉ ET LANGLE. — Ostéopsathyrose. Soc. de Pédiatrie Paris, 15 juin 1929.
- LOBSTEIN. — Ostéopsathyrose. Lehrbuch der path. Anat. 1834 vol. II, p. 179.
- LOVET ET NICHOLS. — Osteogenesis imperfecta. Brit. Med. journ. 13 oct. 1906.
- MAÏA. — Ostéopsathyrose. Thèse Paris 1920.
- MALLARDI. — Un caso di osteopsatirosi. La Pediatria 15 j. 1922.
- MICHEL ET PERRET. -- Etude des échanges nutritifs, azotés et minéraux. Bull. Soc. d'obstétrique, Paris 1899.
- MOLA. — Contribucion al estudio de la osteosatirosis. Arch. lat. amer. di pediatria, 1915, n^o 4.
- MOURIQUAND, JOSSE RAND ET MME GARDÈRE. — Ostéopsathyrose chez un nourrisson de 9 mois. Soc. Méd. des Hôpitaux de Lyon, 4 mai 1926.
- NOBÉCOURT. — Fragilité osseuse et fractures dites spontanées chez les enfants. Leçon du 2 mai 1925, in Clinique Médicale des enfants. (Troubles de la nutrition et de la croissance) Masson et Comp. édit. 1926.
- NAVARRO ET SAMBERG. — Osteosatirosis. Arch. lat-amer. de Pediatria fev. 1922.
- NATHAN. — Osteogenesis imperfecta. Amer. Journ. Med. Sc. janvier 1905.
- ONSALO. — Fracturas rachiticas. Pediatria espanola, 30 sep. 1921.
- ORGLER. — Der Kalkstoffwechsel der gesunden und des rachit-

- tischen Kindes. *Ergebn. der inn. med. und Kinderh.* 1912, p. 142.
- POIRRIER. — L'ostéopsathyrose idiopathique. Thèse Paris 1906.
- PUECH. — Displasia periostal. Fracturas multiplas intra-uterinas. *Annale de med. et chirurg.*, nov. 1917.
- RUBNER et HEUBNER, etc. — Die natürliche Ernährung eines Sauglings. *Ztschrift f. Biol.* 1898 n° 36 p. 1.
- ROCHER et LASSÈRE. — Sur un cas d'ostéopsathyrose avec sclérotiques bleutées. *Soc. Anat.-Clin. de Bordeaux.* 14 mars 1921.
- RUGGERI. — Osteopsatirosi idiopatica. *La Pediatria* 15 oct. 1920.
- REMY. — Blue Sclerotics, their relation to multiple fractures. *Childhood Med. Council Philadelphia* 1916.
- SCHMIDT. — Referat ueber Rachitis und Osteomalacie. *Verhandl. der Deutsch. path. Gesellsch.* 1909 p. 3.
- SCHWARTZ. — Der Stickstoff- und Schwefelstoffwechsel... *Jahrbuch f. Kinderh.* 1910.
- SCHWARTZ et MURRAY. — Osteogenesis imperfecta; report of a case with the study of its metabolism. *American Journ. Diseases of Children* 1913.
- SCHWENDERER. — Untersuchungen ueber Chondrodystrophie foetalis. *Dissertation d'inauguration de Bâle.* 1899.
- STILLING. — Ostéogenesis imperfecta. *Virchows Arch. f. path. Anat.* 1899.
- SUMITA. — Beitrag zur Lehre von der Chondrodystrophia foetalis und Ostéogenesis imperfecta mit besonderer Berücksichtigung der anatomischen und klinischen Differentialdiagnose. *Deutsch Ztschr. f. Chirurg.* 1910.
- TOBLER et NOLL. — Zur Kenntniss des Mineralstoffwechsels beim gesunden Brustkind. *Monatschr. f. Kinderh.* 1910.
- TIXIER et VOISIN. — Ostéopsathyrose. *Arch. de Méd. des Enfants.* 1910 p. 269.
- VALLÉRY-RADOT et ARIS. — Ostéopsathyrose héréditaire. *Soc. de Pédiatrie Paris.* 17 juin 1924.

VAN NECK. — L'ostéopsathyrose congénitale. Jour. Med. de Bruxelles 1914 N° 7 p. 77.

ZERBINO. — Osteosatirosis familiar. Revista medica del Uruguay juin 1917 p. 330. et Arch lat-amer. de Pediatría juillet-août 1917.

TABLE DES MATIÈRES

I. Introduction.....	11
II. Caractères généraux de l'affection.....	13
III. Observations	17
IV. Caractères communs des fragilités osseuses généralisées.....	27
V. Les fragilités osseuses non psathyrotiques.....	29
VI. Aspect clinique et anatomo-pathologique de la fragilité osseuse essentielle ou ostéopsathyrose.....	33
VII. Etiologie de l'ostéopsathyrose. Absence de liens avec la syphilis.....	37
VIII. Pathogénie de l'ostéopsathyrose. L'hypoplasie con- jonctive. — Rapports avec l'hypotrophie.....	41
IX. Thérapeutique.....	48
X. Conclusions.....	49
XI. Bibliographie.....	51

